Beitrag zur Kenntnis der Dermatomyositis.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

der

Kaiser Wilhelms-Universität Strassburg

zur Erlangung der Doktorwürde

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

vorgelegt von

EDUARD RENNER

aus

DEUTSCH-OTH (Lothr.)

STRASSBURG i. E.

Els.-Lothr. Druckerei u. Lithogr.-Anstalt G. m. b. H., Dreizehnergraben 45.

1917.

Gedruckt mit der am 28. Februar 1917 erteilten Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Straßburg i. Els.

Referent: Dr. Veil.
Korreferent: Prof. Dr. Meyer.

Am 16. VI. 1916 wurde der 15jährige Schüler Hermann Karl aus Straßburg i. Els. in die medizinische Klinik aufgenommen.

Aus der Familien-Anamense sei hervorgehoben, daß eine Schwester des Vaters vor etwa sechs Jahren in der Anstalt zu Wiesloch starb, ferner daß der Großvater väterlicherseits verschiedentlich in Nervenanstalten war, und daß der Bruder des Vaters anscheinend lange Jahre nervenkrank, angeblich nach einem Unfall war.

Der Vater selbst ist sehr nervös, leicht aufbrausend und laut.

Aus der persönlichen Anamnese des Patienten geht hervor, daß er mit Ausnahme einer schweren Diphterie zwar nie ernstlich krank, auch nicht zurückgeblieben war, aber Anomalien aufwies, wie die des Bettnässens bis zu seinem 12. Lebensjahre. In der Schule (Oberrealschule) lernte er zwar gut, fiel aber durch nervöses Benehmen auf und wurde oft gestraft, weil er die Hände nicht ruhig halten konnte. außerdem schlief er von jeher unruhig, redete laut im Schlaf, antwortete oft im Schlaf auf Anruf und erzählte die Erlebnisse des Tages im Traum. Kopfschmerzen hatte er nie. Körperlich war er stets gut entwickelt und ein vorzüglicher Turner. Indessen litt er in der letzten Zeit gelegentlich unter Herzklopfen schon nach geringen Anstrengungen.

Anfang April 1916 machten sich nun die Symptome einer Krankheit geltend. H. fühlte sich matt, er konnte nur mit einer gewissen Steifheit die Treppen hinaufsteigen, sich zu bücken vermochte er kaum; auch der Weg zur Schule wurde ihm sehr beschwerlich. Mehr und mehr traten Schmerzen in den Oberarmen, Oberschenkeln, sowie starkes Herzklopfen dazu. Beim Gehen verspürte er Ohnmachtsanwandlungen, beim Sitzen Schmerzen in den Schultern.

Am 6. V. ging er zum letzten Male zur Schule, ging aber am 8. Mai doch noch zum Arzte, obwohl er sich kaum noch bewegen konnte.

Der Arzt verordnete Bettruhe, stellte geringes Fieber fest, versuchte die verschiedensten Mittel, wie Aspirin, Atophan, Einreibungen zur Linderung der Muskelschmerzen, und überwies ihn, nachdem alle Bemühungen fruchtlos blieben, unter der Diagnose: Polyoneuritis ,der Nervenklinik in Straßburg.

Der Aufnahmebefund daselbst war der folgende:

Ziemlich kräftig gebauter Junge von gutem Ernährungszustand, gesunder Gesichtsfarbe, die sichtbaren Schleimhäute zeigen normale Rötung. Keine Druckempfindlichkeit der Muskulatur, der Gelenke und Nervenstämme.

Beweglichkeit in allen Beingelenken frei; dennoch aber werden die Beine in den Knien gebeugt gehalten, angeblich, weil dann die Schmerzen weniger heftig auftreten.

Beim Strecken der Arme heftige Schmerzen im Ellbogengelenk; bei längerem Heben der Arme Schmerzen in den Oberarmen. Aus der horizontalen Lage kann er sich nicht aufrichten wegen Schmerzen und Schwächegefühl in den Armen und im Schulter-

gürtel. Ebensowenig vermag sich Patient in sitzender Stellung im Bett zu halten.

Augenmuskel: Nach links leichter Spontannystagmus.

Facialis: o. B.

Hypoglossus: o. B.

Ischiasphänomen negativ.

Normale Pupillenreaktion.

P. S. R.: schwer auslösbar, aber vorhanden.

A. S. R.: schwach vorhanden.

Zehenreflexe: plantar.

Bauchreflexe: vorhanden.

Leichter Tremor der Hände.

Romberg: negativ.

Sprache: normal.

Herz: Grenzen normal, Töne rein.

Puls: 102.

Lunge: o. B.

Leib, Leber und Milz: o. B.

Urin: Zucker, Eiweiß, Indikan. —

In den nächsten Tagen setzte eine beträchtliche Tachykardie ein; der Puls stieg bis auf 130 und 140; die täglichen Temperaturerhöhungen waren gering und betrugen bis 37,6. Der Schlaf war schlecht; die Schmerzen waren beträchtlich. Am 22. V. morgens nahmen die Schmerzen, vor allem im rechten Oberarm, erheblich zu, am Abend desselben Tages begannen plötzlich zunächst beide Oberarme, sodann auch die Unterarme und Hände anzuschwellen; Patient selbst fühlt die Spannung zunehmen. Gleichzeitig schwoll die Kehlkopfgegend etwas an und war äußerst druckempfindlich, ferner machten sich auch geringe Schluckbeschwerden geltend.

Nach Untersuchung durch Herrn Dr. Veil von der medizinischen Klinik wurde er dann zur weiteren Beobachtung der medizinischen Klinik übergeben.

Der Befund am 22. V., soweit er sich gegen denjenigen vom 16. V. geändert hatte, war der folgende:

Haut im Gesicht rosig, etwas konsistenter als normal, am Rumpf, vor allem aber auf dem Rücken deutlich geschwollen und blaß; keine Schwellungen im Unterhautzellgewebe; Epidermis der Bauchhaut spröde und trocken. Die Haut des Schultergürtels und der Arm prall elastisch und sehr stark geschwollen — proximal stärker als distal, — keine teigige Konsistenz, auf Fingerdruck bleiben keine Dellen. Haut der Handgelenke und Hände frei, ebenso der unteren Extremitäten einschließlich der Glutealpartie frei, normal und zart.

Behaarung fehlt in den Achselhöhlen völlig, am Genitale mäßig; Genitale für das Alter gut entwickelt.

Lymphdrüsen nur in den Achselhöhlen geschwollen.

Schleimhaut des Mundes und des Rachens gerötet und geschwollen, mit Soor bedeckt, auch Zunge geschwollen und dick belegt. Zahnfleisch stark geschwollen, gerötet und leicht blutend; unter den Zähnen quillt reichlich Eiter hervor.

Sinnesorgane völlig normal, Augenhintergrund normal.

Sensorium: H. ist etwas unruhig und jäh, jedoch von freundlichem Wesen.

Muskulatur und Fettpolster anscheinend normal entwickelt.

Haltung steif; Unmöglichkeit, sich aufzurichten; auf die Beine gestellt, vermag Patient zu gehen, wird

aber rasch schwindlig und blaß. Die Arme können über 90° nicht gehoben werden. Es besteht keine Nackensteifheit.

Nervensystem: Reflexe normal (schwer, nur mit Jendrassik auslösbar); kein Tremor; kein Babinski; kein Lasègue.

Körpertemperatur: 37,3.

Schilddrüse: beide Lappen etwas geschwollen, sehr schmerzhaft.

Lunge: normale Grenzen, normales Atemgeräusch.

Herz: Spitzenstoß im 5. I. C. R. Töne rein; Orthodiagrammasse: $\frac{3,8 : 8,0}{14,0}$

Puls regelmäßig, stark beschleunigt, 130 in der Minute. Blutdruck normal.

Leib, Milz und Leber: o. B.

Urin: kein Eiweiß, kein Zucker; Urinmenge spärlich. Diazo negativ; kein Sediment.

Körpergewicht: 56 kg.

Blut: weiße Blutkörperchen: 10300, rote Blutkörperchen: 5200000.

Hämoglobin-Gehalt: 10,2%.

Polymorphkernige: 75%.

Lymphocyt: 21%.

Eosinophile: 2,5%.

Übergangsformen: 0,5%.

Mastzellen: 0,5%.

Die anfängliche normale Blutbeschaffenheit machte rapid einer starken Hydrämie Platz. Innerhalb weniger Tage fiel der Serumeiweißgehalt auf 5,12%, der Hämoglobingehalt auf 7,8% ab.

Gleichzeitig nahmen die Schwellungen in den Armen noch zu. Die Handgelenke blieben jedoch frei,

ebenso die unteren Extremitäten; die Schwellungen erstreckten sich abwärts nur bis zum Gesäß.

Mit Ausnahme einer starken Beeinträchtigung der Urinmenge und erheblicher Konzentrierung (spez. Gewicht 1030) blieb der Urinbefund dauernd normal. Die Diagnose der Erkrankung war in dieser ersten Zeit der Beobachtung eine äußerst schwierige.

Besonders merkwürdig mußte die Verteilung des Hydrops auf die oberen $^2/_3$ des Körpers erscheinen, ferner die starke Beteiligung der Mundschleimhaut (Stomatitis, Gingivitis, Soor). Diese letzteren Veränderungen ließen an eine Ernährungsstörung (Avitaminose) denken; die Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Schilddrüse etwa an eine akute Erkrankung dieser mit Myxödem-Hydrops.

Der weitere Verlauf brachte alsbald Klarheit.

Unter einer stark entwässernden Therapie (100 g Milchzucker pro Tag und lacto-vegetabilischer Ernährung) nahm die Urinmenge vom 4. Beobachtungstage ab zu, während das Körpergewicht rasch absank und der Hämoglobin- und Serumeiweißgehalt anstieg.

Die Konturen des Schultergürtels traten nunmehr wieder etwas hervor. Dabei wurden im Ansatzteil des Musculus trapezius knotige Unregelmäßigkeiten palpabel, und es zeigte sich, daß auch die Muskulatur wie gedunsen war, die Arme blieben noch wenig beweglich, während die Empfindlichkeit der Schilddrüse nachließ.

Ganz allmählich schwanden vom 1. VI. ab die Restzustände des Hydrops, und mehr und mehr ging die dauernde subfebrile Temperatur zur Norm zurück, was dann vom 1. VII. ab endgültig der Fall war.

Am 9. VI. war der Hämoglobingehalt auf 6,92% angestiegen, mithin die Hydrämie geschwunden. Die Körpergewichtsverlust betrug bis zu diesem Tage ca. 8 kg.

In den Vordergrund der Entscheidungen traten hiermit wieder, wie das vor der Entstehung des Hydrops der Fall war, die subjektiven und objektiven muskulären Besonderheiten.

Sie bestanden auch jetzt wiederum in einer Unfähigkeit des Kranken, die Arme ganz zu strecken oder zu heben, den Schultergürtel beliebig zu gebrauchen und was bei der aufrechten Haltung deutlich war, die Wirbelsäule umfangreich zu beherrschen. Becken- und Beinmuskulatur blieb im wesentlichen intakt; allerdings wurde auch die Glutealmuskulatur allmählich substanzärmer. Die genannten Muskelpartien wurden sämtlich auffallend atrophisch und waren etwas druckschmerzhaft; vor allem waren sie aber durch die Unmöglichkeit ihres normalen Gebrauches eine Quelle großer Beschwerden für den Patienten, der sich nicht allein aufrichten, nicht allein die Hände zum Munde führen, sich nicht selbständig lagern konnte.

Mit Ausnahme der oben genannten knotigen Veränderungen im Trapezius waren herdförmige Erscheinungen sonst nirgends nachzuweisen.

Nun traten an Beschwerden anfangs Juni Schluckbeschwerden hinzu, denen nervöse Veränderungen nicht zugrunde zu liegen schienen. Ferner ganz geringe Sensibilitätsstörungen und zwar Hypaesthesie gegen spitz und stumpf im Bereiche des Nervus femoralis, im Bereiche des Nervus saphenus, N. peroneus und communicans tibialis Hyperaesthesie gegen spitz und stumpf, kalt und warm.

Die Tiefensensibilität blieb dauernd intakt.

Eine elektrische Prüfung war der Beschwerden des Patienten halber unmöglich.

An der Diagnose war nunmehr kein Zweifel; es konnte sich nur um einen der seltenen Unverrichtschen Fälle von Dermatomyositis handeln.

Den sicheren Beweis dafür erbrachte eine erst am 6. XI. 1916 vorgenommene ProbeExzision aus dem linken Musculus biceps; dessen histologische Untersuchung ergab:

Diffuse interstitielle Myositis mit verschiedenartigen Degenerationen und Atrophieen der Muskelfasern (Prof. Mönkeberg).

Am 26. IX. verließ H. die Klinik. Sein Zustand war im wesentlichen stationär geblieben, jedoch war Besserung eingetreten; seine Geschicklichkeit hatte zugenommen, und vor allem hatte sich sein Allgemeinbefinden, seitdem normale Temperatur eingetreten war, wesentlich gebessert. Er erblaßte, auf die Beine gestellt, nicht mehr, sondern vermochte mit leicht angezogenen Unterarmen kurze Strecken zu gehen; zunächst wurde er in einem Fahrstuhl gefahren.

Seit November 1916 aber wandte sich sein Zustand ziemlich rasch zur Besserung. Zunächst bildeten sich die Schluckbeschwerden zurück, die heute so gut wie völlig verschwunden sind. Der Schultergürtel nahm an Volumen zu, zunächst konnte der rechte Arm völlig und heute auch der linke Arm so gut wie ganz gestreckt und gehoben werden.

Ebenso wurde die Rückenmuskulatur funktionsfähig.

Die gesamte Körpermuskulatur ist noch etwas mager, vor allem die Glutealmuskulatur. Jedoch kann

sich Patient beliebig bewegen und besucht seit Neujahr 1917 die Schule wieder. Der Appetit ist sehr gut; das Körpergewicht beträgt 50 kg.

Die Schwierigkeiten der Diagnose waren behoben, nachdem die Oedeme verschwunden und die musculären Veränderungen wieder in den Vordergrund getreten waren. Nunmehr war das Charakteristische der Erkrankung klar: Befallensein des gesamten musculären Apparates nicht in Form einer musculären Systemerkrankung, sondern ungleich verteilter disseminierter Prozesse, Beteiligung der Haut an diesen Prozessen — was anders konnte das kutane Oedem bedeuten als Veränderungen in der Haut selbst — Beteiligung der Schleimhaut des Mundes in Form einer Entzündung, und alles das unter Allgemeinerscheinungen, die für eine Infektionskrankheit sprechen, vor allem unter Temperatursteigerungen. Es konnte sich nach alledem nur um einen der seltenen Fälle von Dermatomyositis Unverricht handeln, wofür die histologische Untersuchung des excidierten Muskelstückchens den sicheren Beweis erbrachte.

Die erste Kenntnis, man könnte sagen die Entdeckung dieser selbständigen multimusculären Krankheitsformen verdanken wir den Beobachtungen, die im Jahre 1887 von Unverricht[31]), Hepp[4]) und Wagner[32]) unabhängig von einander beschrieben worden sind.

Hepp nannte sie wegen der Ähnlichkeit der Myositis bei Trichinose eine Pseudotrichinosis, von Unverricht und Wagner wurde sie als Polymyositis acuta bezeichnet, der Unverricht noch das Beiwort «progressiva» gab.

Ein zweiter Fall wies Unverricht auf die besondere Bedeutung der Hautveränderungen bei dieser Krankheit hin, sodaß er sie nunmehr als Dermatomyositis acuta bezeichnete.

Auch Schulzen[28]), der in der Festschrift zur 100jährigen Stiftungsfeier des Friedrich-Wilhelm-Instituts, 1895, die in dieses Gebiet gehörenden Krankheitsformen zusammenfaßt, wählte den Namen Dermatomysitis als den am meisten zutreffenden.

Lorenz[14]) teilte die Krankheitsgruppe der Polymyositis in vier verschiedene Untergruppen entsprechend den am meisten hervortretenden Symptomen ein und unterschied:

a) die Dermatomyositis,
b) die Polymyositis haemorrhagica,
c) die Polymyositis mit Erythema multiforme,
d) eigenartige Fälle von Polymyositis.

Von verschiedener Seite wurde eine Trennung der engeren Formen der Polymyositis in seröse, interstitielle, haemorrhagische und purulente vorgeschlagen. Dagegen rät Hans Rotky[20]) in seiner «Monographie über Polymyositis» 1912 nur eine Form der akuten, nicht eitrigen Polymyositis anzuerkennen, unter die nur die typischen, nicht metastatischen multimusculären Erkrankungsformen zu rechnen sind.

Die späteren Arbeiten von Schmautzer[26]), Knieriem[9]) und Kankeleit[8]) schließen sich diesen Einteilungen an.

Die bisher beschriebenen Fälle weisen einen recht typischen Symptomenkomplex auf. Der Beginn der Erkrankung ist meist ein langsamer, schleichender; nur wenige Fälle von plötzlich einsetzender Erkrankung der Muskulatur sind bekannt (bei Plen[19]),

Leube[11]), Bauer[1]). Immer sind Allgemeinerscheinungen ausgesprochen, wie bei einer beginnenden Infektionskrankheit. — Mattigkeit, Kopfschmerzen, Erbrechen, Schwindelgefühle, Appetitlosigkeit usw. — Bald schon beginnen die charakteristischen Muskelschmerzen, sie werden als ziehende, rheumatische, krampfartige Schmerzen in Armen und Beinen und im Rumpf von wechselnder Heftigkeit beschrieben.

Objektiv findet sich Druckschmerzhaftigkeit der befallenen Muskulatur, ebenso starke Schmerzempfindung bei aktiver und passiver Bewegung. Die Muskeln können ihre Funktionen so vollständig verlieren, daß die Patienten völlig hilflos im Bett liegen. Nun tritt auch — bald plötzlich und schubweise — bald etwas langsamer ein Anschwellen der befallenen Teile und in den meisten Fällen entzündlich ödematöse Schwellung der benachbarten Hautbezirke auf.

Bezüglich der Lokalisation der Erkrankung in der Muskulatur ist zu bemerken, daß meist nur einzelne Muskelgruppen betroffen sind, und daß das Fortschreiten des Prozesses ein schubartiges ist. Die oberen Extremitäten sind häufiger befallen als die unteren, von diesen mehr die proximalen als die distalen Teile und im allgemeinen die Streckseiten stärker als die Beugeseiten.

In vielen der beschriebenen Fällen war die Schlundmuskulatur mehr oder weniger schwer mitergriffen. Es kann dies ein schwerwiegender Moment werden infolge der Gefahr einer Schluckpneumonie und der Unmöglichkeit der Nahrungsaufnahme. Viel bedeutungsvoller allerdings ist die Mitbeteiligung der Atmungsmuskulatur, des Zwerchfells und der Inter-

assei, dann stellt sich Dypnoe ein und es entwickeln sich Bronchitiden und lobuläre Pneumonien, die infolge der Unmöglichkeit der Expektoration einen höchst quälenden Verlauf nehmen. Aber auch die übrige Rumpfmuskulatur — Nacken-Pectoralis etc. — wird betroffen. Von Lorenz wurde zum ersten Male auf die Miterkrankung der Herzmuskulatur hingewiesen, in vielen Fällen wird von Herzschwäche berichtet (Oppenheim[17]), Löwenfeld[13]). Die Pulszahl steigt auf 130—140. Lorenz beschreibt vier Fälle von Polymyositis haemorrhagica und Dermatomyositis, bei welchen im Verlauf der Erkrankung sichere Myocarditis auftrat, die auch bei der Sektion festgestellt wurde. Auch Schlesinger[25]) und Knateck[5]) führen zwei zur Heilung gekommene Fälle von Polymyositis mit hervortretenden Zeichen einer Myocarditis an.

Die Beschaffenheit der entzündlich veränderten Muskulatur wird verschieden angegeben, als hart, derb, zum Teil mit fühlbaren Unregelmäßigkeiten, in einigen Fällen auch als «matsch».

Die elektrische Erregbarkeit der Muskulatur ist nach Strümpell[29]) bei vorgeschrittener Krankheit gegen beide Stromesarten in hohem Grade herabgesetzt, zum Teil sogar ganz aufgehoben; eine genaue Prüfung ist durch die Schmerzhaftigkeit sehr erschwert.

Wie schon oben bemerkt wurde, erkranken vor allem diejenigen Teile der Haut mit, die den erkrankten Muskelpartien benachbart sind, in der Regel also auch wieder am häufigsten die proximalen Teile der Extremitäten. Diese erhalten dadurch ein walzenförmiges Aussehen. Das Hautödem ist meist hart, prall

und hinterläßt keinen Fingerdruck. Gelegentlich wird das Oedem auch als gering und mehr diffus, manchmal auch etwas weicher geschildert, sodaß es Fingerdruck hinterlassen kann, doch sind diese letzten Fälle sehr selten.

Gleichzeitig und neben diesen Oedemen treten aber auch oft exanthematische Veränderungen auf: es kann sich dabei um geringe entzündliche Rötung, um Erytheme, Pseudoerysipel, um Urticaria oder um ein dem Erythema exsudativum multiforme nodosum oder contusiforme — ähnliche Eruption handeln.

In anderen Fällen tritt entsprechend einer stark haemorrhagischen Muskelentzündung Haemorrhagien von der Größe gewöhnlicher Purpura bis zu großfleckigen Blutaustritten auf. Auch sind Fälle von roseola — oder psoriasis ähnlichen Effloreszenzen und von Hautpigmentierungen bekannt. Die Rücken- und Bauchhaut bleibt von den Hautveränderungen verschont, wenigstens in den meisten Fällen.

v. Kornilow[10]) führt zwar einige Fälle von Polymyositis ohne Hauterkrankung auf, doch stehen bei fast allen Fällen die verschiedensten Hautaffektionen im Vordergrund, so daß sie die Muskelentzündungen fast übersehen lassen.

Vor allem Oppenheim[17]) wies darauf hin, daß nicht nur die Haut, sondern auch die Schleimhäute des Mundes und des Rachens miterkranken. Er spricht deshalb von einer Dermatomucosomyositis. Tatsächlich finden sich Stomatitis und Laryngitis in den meisten Fällen. Im allgemeinen ist auch eine entzündliche Schwellung der Tonsillen vorhanden. Die Entzündungen des Mundes können sich bis zur eitrigen Exulzeration steigern.

Die Untersuchung des Nervensystems ergibt in der Regel normalen Befund. Natürlicherweise können Reflexstörungen vorkommen, die aber aus dem Zustand der geschwollenen Muskulatur zu erklären sein dürften. In einem Falle Kankeleit's[8]) ist einseitig positives Babinski- und Oppenheim'sches Phaenomen verzeichnet.

Nun sind aber sicher Fälle bekannt, bei denen das Leiden mit echter Polyneuritis vergesellschaftet war und sich daher die Symptome dieser Erkrankung mit denen der Polymyositis vergesellschaftet finden.

Senator[21]) vertritt die Auffassung, daß die Muskelerkrankung immer das primäre sei, während Siemerling[23]) und Hoffmann[6]) beide Erkrankungen für koordiniert halten.

Ein Milztumor wird in vielen Fällen nachgewiesen, doch fehlt derselbe in anderen Fällen.

Von seiten der Nieren wurde mit Ausnahme geringer Albuminurien keine Störungen beobachtet.

Auch der Stoffwechsel zeigt, wie wir aus Beobachtungen Stutetzky's[30]) wissen, keinerlei ernstere Störungen. Die Größe der Gesamtstickstoff-, Harnstoff- und Harnsäure-Ausscheidung weicht prozentual vom normalen kaum ab, ebensowenig die Gesamt-Kreatininausscheidung; allerdings ergibt sich für die letztere eine erhebliche Verminderung des präformierten Kreatinins und andererseits eine beträchtliche Zunahme des Kreatins, was bei den erheblichen Zerstörungen von Muskelsubstanz durchaus verständlich ist. Der Kreatinstoffwechsel scheint sich ganz selbständig abzuspielen, jedenfalls ist ein Zusammenhang mit der Gesamtstickstoffausscheidung nicht erkennbar.

Die Krankheit geht immer mit Fieber einher, das meist nicht sehr hoch und remittierend ist. Bei jeder Neuerkrankung einer Muskelgruppe schnellt die Temperatur in die Höhe. Temperaturen von über 39° deuten auf das Hinzutreten von Komplikationen (Pneumonie) hin. Schüttelfröste sind selten, profuse Schweiße dagegen ziemlich charakteristisch.

Die Dermatomyositis geht häufiger ungünstig als günstig aus. So führte Lewy[12]) 1893 eine Aufstellung von 21 Fällen auf, von denen 12 tötlich verliefen; unter den 9 geheilten sind einige leichte Fälle von sehr kurzer Dauer und 1 Abortivfall.

Schulzen stellte in seiner Bearbeitung 18 geheilten Fällen 19 tötlich verlaufene gegenüber. Von 5 bekannten haemorrhagischen Fällen starben 3, bei keinem dieser letzteren dauerten die stürmischen Erscheinungen über einen Monat. Rotky führt 1912 40 Fälle echter, nicht eitriger Polymyositis auf, nach ihm sind weitere in der Literatur angeführte Fälle keine echten selbständigen Polymyositiden. —

Von diesen 40 Fällen sind nur von sechs Autoren Heilungen gemeldet, die meisten Fälle verliefen tötlich.

Dagegen sah Oppenheim von 10 Fällen nur 2 tötlich endigen. Doch ist letztere Beobachtung alleinstehend in der Literatur. Auch die neuen Fälle von Schmautzer und Kankeleit sind tötlich verlaufen.

Der subacute Verlauf ist der gewöhnliche; doch sind Fälle von 10tägiger Dauer (Plehn), 16 Monate (Löwenfeld) bis 2½ Jahren (Lewy) beobachtet.

In den Fällen, in denen Heilung eintritt, können mitunter die Erscheinungen ohne beträchtliche Folgen

schnell abklingen, dagegen bleiben bei protrahiertem Verlauf gewöhnlich noch für längere Zeit eine gewisse Schwere und Schwäche in den erkrankt gewesenen Muskeln zurück. Mehrfach bildet sich eine ausgesprochene Atrophie der Muskulatur aus, die in fast allen Fällen allmählich sich zurückbildet oder sich doch so weit bessert, daß keine erheblichen Gebrauchsstörungen zurückbleiben. Die atrophischen Folgezustände sind umso schwerer, je länger die Krankheit dauert. Als Todesursache sind es hauptsächlich Pneumonien, Lähmung der Atemmuskulatur, Herzmuskelerkrankungen, die in Betracht kommen.

Pathologisch-anatomisch ist schon makroskopisch eine starke Veränderung der Muskulatur zu erkennen; ihr Volumen, Konsistenz und Farbe sind verändert. Die Muskulatur ist geschwollen und gequollen, die Farbe grau und gelb gestreift, teilweise auch rot gefleckt (Blutungsherde, haemorrhagische Form). Die Muskulatur ist teils serös durchtränkt, teils mürbe, brüchig, welk, blaß, dünn; manchmal braun.

Mikroskopisch ist eine starke kleinzellige Infiltration der Muskelfasern, Verlust der Querstreifung, ödematöse, wachsige, fettige Degeneration, scholliger Zerfall, körnige Trübung bemerkbar.

Im interstitiellen Gewebe stehen Erscheinungen von akuter entzündlicher Natur im Vordergrund: Zellwucherung, Blutungsherde, Pigmentablagerungen.

Neben diesen Degenerationsprozessen sind auch deutliche Erscheinungen von Regenerationen zu erkennen: Das interstitielle Gewebe ist von kapillaren Gefäßen und Gefäßsprossen durchzogen, zwischen denen reichliche Fibroblasten und Polyblasten eingelagert sind.

So wahrscheinlich die infektiöse Ätiologie auch ist, so wenig ist doch der Erreger bekannt. Da nicht selten tuberkulöse Veränderungen in den Lungen und Lymphdrüsen festgestellt wurden, so wurde der Tuberkulose — höchstwahrscheinlich mit Unrecht — eine besondere Rolle zugeschrieben.

Von L. Pfeiffer[18]) wurde an die Ähnlichkeit der Gregarinen der Tiere mit der Dermatomyositis erinnert; jedoch konnten Gregarinen niemals gefunden werden.

Vergleicht man nun unseren Fall mit den aus der Literatur bekannten, hier kurz zusammengefaßten Fällen, so sieht man, daß es sich in ihm um eine voll ausgebildete, außerordentlich typische Erscheinung ohne besondere Komplikationen handelt.

Der Beginn war ein allmählicher und auch der Verlauf ein nur subakuter und mittelschwerer. Er neigt seit etwa zwei Monaten zu einem günstigen Ausgang, den man heute schon als Heilung wird voraussagen dürfen.

Da er in der medizinischen Klinik erst im Zustand eines schweren, fast allgemeinen Hydrops zur Beobachtung kam, der seiner Lokalisation und Art nach sehr merkwürdig war, so wurde dieser zunächst der Gegenstand eingehenden Studiums.

Dieses führte, wie ich mit Erlaubnis von Herrn Privatdozent Dr. Veil mitteilen möchte, zu der Entdeckung einer außerordentlich beträchtlichen Hydraemie, die a priori bei Hydrops dieser Genese nicht zu erwarten war.

Die Hydrämie war bedingt durch eine echte Plethara serosa, wie sich daraus ergibt, daß im Laufe weniger Tage ein Hämoglobinsturz von 10,2 auf 7,8%

eintrat bei gleichzeitiger Abnahme des Serumeiweißes und Zunahme des Körpergewichtes, und wie sich aus dem weiteren Verlauf der Serumeiweiß- und Hämoglobinkurve ergab, die mit dem Verschwinden des allgemeinen Hydrops zur normalen Höhe zurückkehrten. Es handelt sich also keineswegs um hypalbuminotische Hydrämie, wie wir sie bei kachektischen Erkrankungen beobachten, sondern um ein hochgradiges Oedem des Blutes, wie wir es sonst nur bei Nierenkrankheiten zu sehen Gelegenheit haben.

Diese Tatsache muß als etwas ganz besonderes auffallen.

Da eine primäre Störung der Nierentätigkeit bestimmt nicht vorlag, so kann die Ursache dafür nur in extrarenalen Momenten liegen. Diese scheinen gegeben in den kutanen, eventuell muskulären Oedemen, von denen die Rede war. Dieser Hydrops wird als ein entzündlicher, d. h. durch die dermatomyositischen Prozesse hervorgerufen, angesehen; es würde sich also in ihm um eine Art von Exsudat handeln. Ein solches Exsudat müßte als fest an die Entzündungsherde verankert gedacht werden, so wie wir es in der Tat bei pleuritischen oder peritonealen Exsudaten sehen; es dürfte also ebensowenig wie bei diesen ein Übertreten ins Blut zu beobachten sein, außer etwa in dem Momente der Resorption.

In unserem Falle aber beobachten wir parallel zu der Hydrosbildung die Verwässerung des Blutes. Es bleibt daher nur die Annahme zur Erklärung übrig, daß am Blut primär eine Schädigung angreift und zwar, da es sich um ein Oedem des Blutes handelt, an der Wand seiner Gefäße.

Näheres läßt sich von dieser Seite der Untersuchung hier nicht sagen; histologische Untersuchungen der kleinsten Gefäße müßten in einschlägigen Fällen nach Veränderungen in deren Muskularis fahnden.

Wie Lorenz gezeigt hat, kommen ja auch Myocarditiden vor, und schon lange weiß man, daß erhebliche Tachycardie zu dem Krankheitsbild der Dermatomyositis gehören.

Auch in unserem Falle trat die Tachycardie hervor, und zwar gerade in dem Augenblick, in dem sich die Hydrämie einstellte.

Es wäre also diese als ein ganz besonderes Symptom der Erkrankung herauszuheben und durchaus nicht etwa als die natürliche Folge der Hautveränderungen zu betrachten. Sie ist dieser vielmehr gleichgeordnet; ja, es ist noch sehr die Frage, inwiefern der gewöhnliche Hydrops als der Ausfluß von wirklichen anatomischen Hautveränderungen, inwiefern er nicht vielmehr als Gefäßstörung anzusehen ist.

Literatur.

Lfd. Nr.	Name des Verfassers	Titel der Arbeit	Erschienen in
1	Bauer	Über Polymyositis.	Naturwissenschaftl. sellschaft zu Jena. 1 S. 311.
2	Bergmann	Polymyositis.	Prager mediz. Wocl schrift. 1910. 35. 37
3	Gottstein	Über Polymyositis.	Deutsches Archiv klinische Medizin. 1 Bd. 91. 1. u. 2. He
4	Hepp	Über Pseudotrichinose, eine besondere Form von akuter parenchymatöser Polymyositis.	Berliner klin. Wocl schrift. 1887. 18, S.
5	Hnateck	Über Polymyositis.	Wiener mediz. Pre 1905.
6	Hoffmann	desgl.	Charité-Annalen. 1
7	K. v. Jacksch	Polymyositis (1 Fall).	Wissenschaft. Gesel deutscher Ärzte Böhmen. 31. V. 19 (Prager med. Wocl schrift. 1911. 36. S.
8	Kankeleit	Über Polymyositis.	Deutsches Archiv f. Medizin. 1916. 4. H
9	Knieriem	Polymyositis.	Deutsche Zeitschr. Nervenheilkunde. 1
10	v. Kornilow	Über Polymyositis.	Deutsche Zeitschr. Nervenheilkunde. 1 Bd. 9.
11	Leube	Ein Fall von Polymyositis acuta.	Diagnose der inn Krankheiten. 1901. 2.
12	Lewy	Zur Lehre von der primären akuten Polymyositis.	Berliner klin. Wocl schrift. 1893. 30. S. 449, 475.
13	Loewenfeld	Über Polymyositis.	München. med. Wocl schr. 1890. Bd. 37, S.

Name des Verfassers	Titel der Arbeit	Erschienen in
Lorenz	Über Polymyositis.	a) Verhandlung des Kongresses für innere Medizin. 1906. 23. 243. b) Nothnagels Handb. d. Spec. Pathologie u .Therapie. Bd. 11. 160. 1904.
Magesimo	Zur Aktiologie der Polymyositis.	Deutsche Zeitschrift der Chirurgie. 1910. Bd. 104. 3.—4. Heft.
Mohr-Stähelin	Polymyositis.	Lehrbuch der inneren Krankheiten. Bd. 4.
Oppenheim	Die Polymyositis acuta und chronica.	a) Berlin. klin. Wochenschrift. 1903. S. 1899. b) Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. 1913.
L. Pfeiffer	Polymyositis.	Zeitschr. f. Hygine. 1888. 4. 402.
Plehn	Über Polymyositis.	Deutsche med. Wochenschr. 1889. Bd. 15. S. 227.
Rotky Hans	Über Polymyositis acuta.	Verlag von Urban und Schwarzenberg, Berlin. 1912.
Senator	Über Polymyositis.	a) Deut. med. Wochenschr. 1893. 19. S. 933. b) Deutsches Archiv für klinische Medizin. 1906. Bd. 87.
Sick	Über Polymiositis.	Münch. med. Wochenschrift. 1905.
Siemerling	desgl.	Deutsche med. Wochenschrift. 1888.
Silberbarth	Ein Beitrag zur akuten Polymyositis.	Medizin. Klinik. 1908. Seite 1377.
Schlesinger	Über Polymyositis.	Zentralblatt f. d. Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie. 1900.
Schmautzer	Über Polymyositis acuta.	Med. Klinik. 1914. S. 201. Vortrag gehalten i. Verein der Ärzte Kärntens.

Lfd. Nr.	Name des Verfassers	Titel der Arbeit	Erschienen in
27	Schmitz	Bakteriologische Untersuchung eines Falles v. Polymyositis acuta. 1 F.	Rheinisch-westfälisc Gesellschaft für inn Medizin u. Nervenhe Münch. med. Woch schrift. 1912. S. 226
28	Schulzen	Zusammenstellung über Polymyositis.	Festschrift zur 100jä Stiftungsfeier des Fri rich Wilhelm-Institu 1895. S. 311.
29	Strümpell	Polymyositis.	a) Lehrbuch der Sp Pathologie u. Thera Bd. 2. b) Deutsche Zeitschr Nervenheilk. 1891. I.
30	Stutetzky	Soffwechseluntersuchungen in einem Fall von Polymyositis acuta.	Münch. med. Woch schrift. 1912. 5.9 S.
31	Unverricht	Polymyositis acuta progressiva.	a) Zeitschrift f. klin. M dizin. 1887. Bd. 12. S. b) Deut. med. Woch schrift. 1891. Nr. 1
32	Wagner	Ein Fall von akuter Polymyositis.	Deutsches Archiv f. k Medizin. 1887. Bd 4 Seite 241.

Lebenslauf.

Der Verfasser der Arbeit «Beitrag zur Kenntnis der Polymyositis», Eduard Renner, approb. Arzt, prakt. Arzt und Knappschaftsarzt in Deutsch-Oth (Lothringen) wurde am 18. VIII. 1875 als Sohn des Bahnmeisters Johann Renner in Ettelbrück geboren.

Seine Schulbildung erhielt er an den Gymnasien in Château-Salins, Saargemünd und Diedenhofen, woselbst er im Jahre 1895 die Reifeprüfung bestand.

Im Herbst desselben Jahres ließ er sich an der technischen Hochschule in München als Studierender des Bauingenieurfaches einschreiben und später, nach Ableistung der einjährigen Dienstzeit beim Pionier-Detachement München im Herbst 1897 an der Universität München als Studierender der Medizin. Die ärztliche Vorprüfung bestand er hier im März 1899; die klinische Studienzeit verbrachte er ebenfalls an der Universität München. Die ärztliche Approbationsprüfung bestand er am 23. IV. 1903 vor der Prüfungskommission in München.

Im April 1904 ließ er sich als prakt. Arzt und Knappschaftsarzt in Deutsch-Oth (Lothr.) nieder.

Bei Ausbruch des Krieges als Stabsarzt d. L. einberufen, rückte er mit dem 5. bayer. Feldartillerie-Regt. Landau ins Feld, später war er im Feldlazarett 12 (II. bayer. A.-K.) tätig und dann beim

21. bayer. Res.-Inft.-Regt. Seit Mai 1916 war er der Ersatzabteilung des 5. bayer. Feld-Art.-Regts. als Abteilungsarzt zugeteilt.

Seine Lehrer in München waren die Herren Professoren: Amann, Angerer, v. Bauer, v. Bayer, v. Bollinger, Buchner, Bumm, Ebert, Emmerich, Eversbusch, Giesenhagen, Haugg, Klaußner, Klein, Kopp, Kupfer, Lommel, Mollier, v. Müller, Rückert, Sittmann, Schloesser, Stumpf, v. Tappeiner, v. Voigt, Voigt, v. Winckel, v. Ziemssen.